

Adrenokortikalni tumor

(Adrenocortical Tumors)

Što je adrenokortikalni tumor (AKT)?

AKTi su grupa tumora porijeklom iz kore, odnosno vanjskog sloja nadbubrežne žlijezde. Rijetki su u djece i adolescenata.

Tko obolijeva od AKT i zašto?

Dva su vrška pojavnosti AKT u mladih osoba, prvi u djece mlađe od 3 godine i drugi u adolescenciji. AKT je češći u djevojčica. Uzrok nastanka nije poznat.

Postoji li rizik obolijevanja od AKT ili drugih vrsta tumora za braću/sestre?

Iako se AKT može pojaviti sporadično, postoji značajna povezanost s određenim tumorskim sindromima (npr. Li Fraumeni sindrom, MEN1 i Beckwith-Wiedeman sindrom). Zbog toga se preporučaju genetska analiza i pretrage u svih bolesnika i članova njihovih obitelji.

Da li svi AKTi jednaki?

AKTi mogu biti dobroćudni (adenomi) ili zloćudni (adrenokortikalni karcinomi – AKK), ali često imaju sličnu kliničku prezentaciju. Međutim, AKKi su veći od adenoma, brže rastu, zahvaćaju okolne organe i mogu se proširiti, većinom u pluća, jetru i kosti. Patološko razlikovanje ova dva entiteta je teško jer često pod mikroskopom izgledaju jednako, ali veličina i proširenost tumora pomažu u razlikovanju adenoma od AKK.

Koji su karakteristični simptomi i znaci AKT?

Većina AKT (80-90%) pojačano luči hormone koje kora nadbubrežne žlijezde normalno proizvodi (steroidi, androgeni i aldosteron): česti simptomi su hipertenzija (povišen krvni tlak), virilizacija (pojačana dlakavost ili hirzutizam, preuranjena stidna dlakavost), debljina, akne, izgled lica poput punog mjeseca i strije. Zbir ovih simptoma se naziva „Cushing sindrom) ako je uzrokovan pojačanim lučenjem steroida. Ako AKT ne luči hormone, jedini simptom može biti tumorska masa u trbuhu.

Koje su pretrage potrebne u djeteta s AKT?

Indicirane su dvije skupine pretraga:

1. Vrijednosti hormona kore nadbubrežne žlijezde - ako su povišene govore u prilog dijagnozi. Mogu biti korisne nakon liječenja kao biljezi praćenja bolesti.
2. Slikovne pretrage (ultrazvuk trbuha, kompjuterizirana tomografija /magnetska rezonanca): procjenjuju veličinu tumora i zahvaćenost okolnih organa, što pomaže kirurzima u odluci o operativnom uklanjanju tumora. Ako je postavljena dijagnoza AKT, preporuča se kompjuterizirana tomografija pluća i scintigrafija kostiju.

Postoje li različiti stadiji bolesti?

Stadij bolesti se određuje samo kod AKK. Stadij se zasniva na veličini tumora, zahvaćenosti regionalnih limfnih čvorova (N), prisustvu udaljenih metastaza

(proširenost ili M) i rezultatima kirurškog liječenja kod dijagnoze, odnosno podatku koliko je tumora odstranjeno. Također se uzima u obzir i postoperativno sniženje vrijednosti hormona.

Kako se AKTi liječe?

Potpuna resekcija/uklanjanje tumora je osnova liječenja, a ujedno i jedina terapija u slučaju adenoma i lokaliziranih malih AKK. U bolesnika s velikim AKK (također nakon potpune resekcije), ostatnim tumorom nakon primarnog operativnog zahvata i u onih s proširenom bolesti, preporuča se kemoterapija i/ili mitotan. Multidisciplinarni tim stručnjaka će na sastancima raspravljati da li ovo liječenje dolazi u obzir za vaše dijete.

Kakvi su rezultati liječenja?

Potpuna resekcija tumora može dovesti do izlječenja i rezultati su izvrsni za adenome. U slučaju AKK rezultati liječenja ovise o proširenosti bolesti i uspješnosti resekcije: šanse za izlječenje variraju i male su kod proširene bolesti, ali značajno veće u onih s lokaliziranim i potpuno odstranjenim tumorom.

Koja se istraživanja za AKT provode?

AKT su rijetki u djetinjstvu i većina istraživanja se provodi u zemljama s većom učestalosti (kao što je Brazil) ili na odraslim bolesnicima. Studije ispituju moguću povezanost s okolišnim i genetskim čimbenicima. Molekularna istraživanja su pokazala da u oko 50% AKT postoje abnormalnosti Tp53 gena, što ukazuje da su AKTi dio familijarnih neoplastičnih sindroma.

Što EXPert čini za djecu s AKT?

EXPert grupa djeluje za djecu s AKT na više načina:

- Prikupljanjem podataka o djeci s AKT iz svih europskih zemalja
- Izradom smjernica za dijagnostiku i liječenje s ciljem optimiziranja šanse za izlječenje za svu djecu
- Davanjem savjeta nadležnim kliničarima u teškim slučajevima na europskoj i svjetskoj razini
- Suradnjom s drugim grupama stručnjaka kako bi se unaprijedilo znanje o AKT

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPert members. The translation has been created with the help of Dr. Jelena Roganovic.